

Année 1973

N° 119

THESE

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

SYNDROME de ROKI- TANSKY - KUSTER - HAUSER

par

M. JOËL RENOU

Né le 22 Février 1945 à Brunelles -28-

Présentée et Soutenue Publiquement le

10 OCT. 1973

Président: M. le Professeur G. LEVY



Reproduction du sceau original de la Faculté de Médecine de CAEN fondée en 1438



FACULTE DE MEDECINE

[illegible]

MM. EVRARD	Clinique chirurgicale A
FERNANDEZ	Physique médicale
FOUCAULT	Pathologie expérimentale
GUIHARD	Pédiatrie
LACROIX	Clinique et pathologie chirurgicales B
LEMAIRE	Physiologie
LEMENAGER	Clinique médicale A
LEVY	Clinique obstétricale
LHIRONDEL	Clinique médicale infantile
MORIN	Séméiologie médicale
OLIVIER	Clinique médicale B
PHELINE	Anatomie
POULAIN	Médecine opératoire
SAVINI	Pharmacologie
VALLA	Médecine générale et thérapeutique
VILLEY	Clinique médicale C

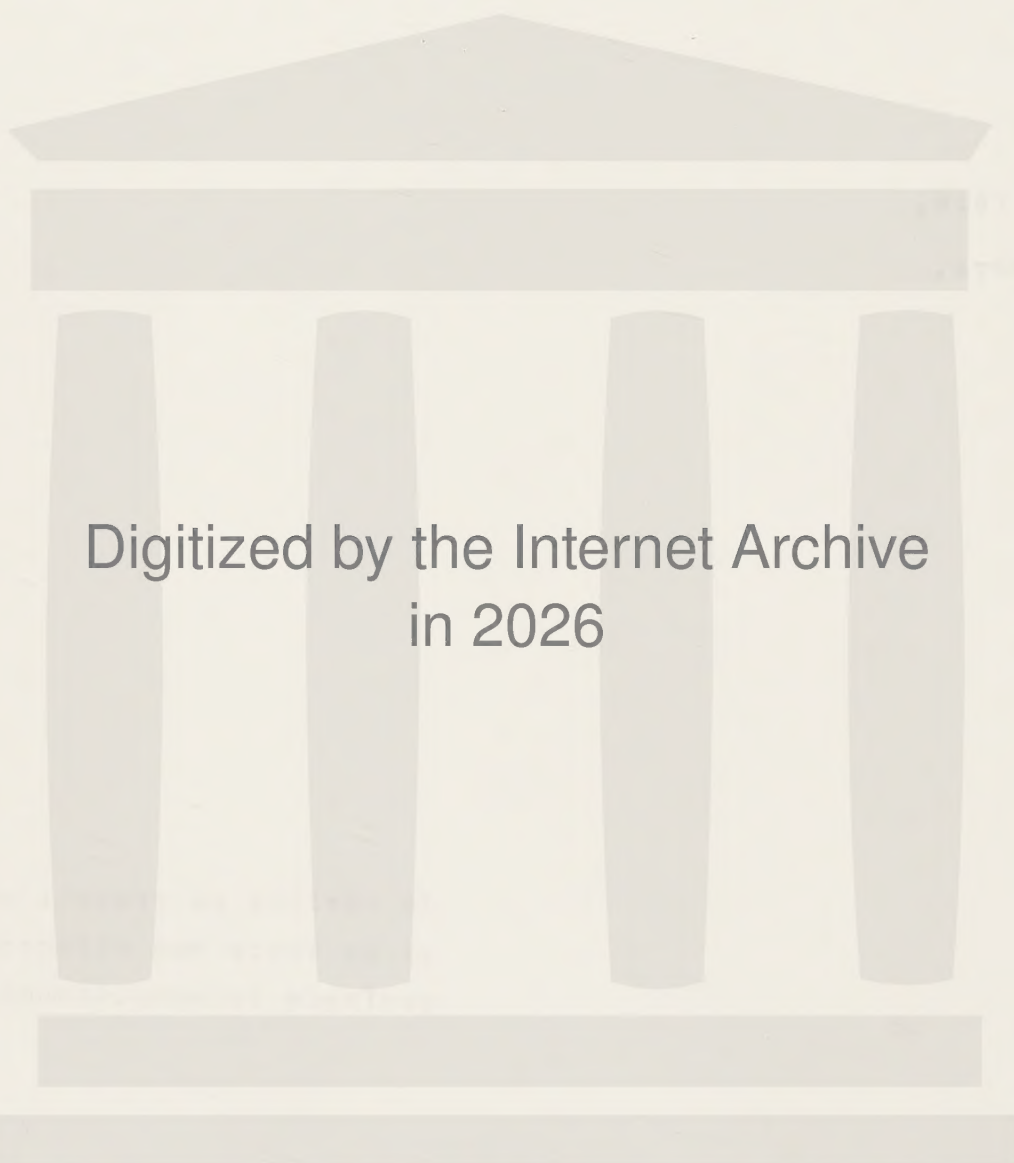
MM. BRION	Psychiâtrie
FABRE	Physiologie
IZARD	Histologie et embryologie
MOREL	Bactériologie, virologie
POILPRE	Psychiâtrie
THERET	Histologie et embryologie

MM.	BAZIN	Thérapeutique, réanimation médicale
	BEUVE-MERY	Médecine interne
	BEZARD	Chirurgie générale
	DAVERNE	Electro-radiologie
Mle	DENIZET	Radiologie
	DESCHAMPS	Dermatologie
	DROSDOWSKY	Biochimie médicale
	GAUBERTI	Médecine préventive et santé publique, hygiène
	GIGNOUX	Chirurgie générale
	LECHEVALIER	Neurologie
	LEYMARIE	Biochimie médicale
	LOYAU	Rhumatologie
	MANDARD	Anatomie pathologique
	MOULIN	Pharmacologie
	QUESNEL	Anesthésiologie
	ROUSSELOT	Anatomie pathologique
	THOMAS	Immunologie, hématologie
	VENEZIA	Pédiatrie
	ABBATUCCI	Radiologie (Maître de conférences associé).

A mon Père,

A ma Mère,

Je réalise ce travail en témoignage de toute mon affection et de ma profonde reconnaissance.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550828_0011

A Monsieur le Professeur LEVY,
du Service de Gynécologie et d'Obstétrique
de la Faculté de Médecine de CAEN,

qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, j'exprime ma profonde et respectueuse gratitude.

A Monsieur le Professeur LEMENAGER

dont l'enseignement m'a beaucoup aidé.

Je le remercie d'avoir accepté de juger ce travail.

A Monsieur le Professeur GUIHARD

dont je garde le meilleur souvenir de son accueil dans le service et de son enseignement.

A Monsieur le Professeur LOYAU

dont l'enseignement me sera toujours précieux,

avec l'expression de mon attachement respectueux.

Aux Miens,

A tous mes Amis,

A tous mes Camarades d'étude,

très cordialement et respectueu-
sement.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette école,
de mes Chers Condisciples, je promets et je jure au
nom de l'Etre suprême d'être fidèle aux lois de l'hon-
neur et de la probité dans l'exercice de la médecine.
Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exi-
gerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne
verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront con-
fiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs,
ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres,
je rendrai à leurs enfants, l'instruction que j'ai reçue
de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime, si je
suis resté fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes
confrères si j'y manque.

SYNDROME DE ROKITANSKY KUSTER HAUSER

© 1900 by the American Medical Association, Chicago, Ill. All rights reserved.

P L A N

=====

A	<u>DEFINITION</u>	3
	<u>HISTORIQUE</u>	5
B	<u>OBSERVATIONS CLINIQUES :</u>	
	A propos de 2 cas	7
C	<u>ETUDE GENERALE DU SYNDROME - TRAITEMENT</u>	
	I) Etiologie - Pathogénie	10
	II) Embryologie	13
	- rappel d'embryologie normale	13
	- troubles de l'embryogénèse	14
	III) Anatomie pathologique	16
	- les anomalies génitales	
	- les ovaires	16
	- les trompes	17
	- les lésions utéro-vaginales	17
	- les ligaments ronds	19
	- le ligament large	19
	- la vulve	19
	- les anomalies somatiques associées	
	- de l'appareil urinaire	19
	- du rachis	20
	- anomalies diverses	20
	IV) Fonctionnement endocrinien	21
	- production hormonale ovarienne et surrénale	21
	- modifications endométriales	
	- au niveau des cornes utérines	23
	- au niveau du vagin	24

V) Symptomatologie.....	25
- signes fonctionnels.....	25
- antécédents	
- familiaux.....	26
- personnels.....	26
- examen physique.....	26
- examens complémentaires.....	27
- diagnostic.....	29
VI) Traitement	31
- chirurgical.....	31
- non chirurgical.....	35
- techniques.....	35
- indications.....	36

D - <u>QUELQUES OBSERVATIONS PARTICULIERES</u>	38
--	----

<u>CONCLUSIONS</u>	41
--------------------------	----

<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	42
----------------------------	----

Page 2

DEFINITION

=====

Il n'est pas toujours aisé de concevoir une entité nosologique d'après la description qu'ont pu en faire plusieurs auteurs échelonnés dans le temps et dans l'espace.

Nous emprunterons l'essentiel de la discussion nosologique à P. MULLER qui en 1964, a arrêté les débats.

Successivement ROYER à Bonn en 1829, ROKITANSKY à Vienne en 1838, KUSTER en 1910, HAUSER à Bâle en 1958, définissent un syndrome que l'on pourrait intituler avec KUSTER

"UTERUS BIPARTITUS SOLIDUS RUDIMENTARIUS CUM VAGINA SOLIDA",

C'est à BLOCH en 1961, que l'on doit la dénomination du syndrome par ces noms d'auteurs.

C'est à P. MULLER (1961) que l'on doit les premiers travaux français importants.

L'anomalie ainsi désignée est due à une malformation de l'appareil génital de la femme, de cause inconnue encore actuellement.

Sur le plan clinique, l'affection se caractérise par une triade symptomatique évocatrice :

- . aménorrhée primaire,
- . stérilité,
- . impossibilité totale ou partielle des rapports sexuels chez une femme de morphologie harmonieusement féminine.

Sur le plan anatomique, on constate une aplasie vaginale, le plus souvent complète, ne respectant qu'une dépression cupuliforme rétro-hyménéale.

A celle-ci est associée une aplasie utérine ne laissant persister que deux cornes séparées par un fragment ligamentaire mal défini. Ces cornes ne sont pas canaliculées ("utérus bipartitus solidus").

Le développement tubo-ovarien est respecté et les fonctions gonadiques sont normales.

Les anomalies rénales associées sont assez fréquentes.

•

HISTORIQUE

=====

Les premières descriptions d'aplasie vaginale datent d'AVICENNE (980-1037), plus tard de COLOMBUS en 1572.

Puis Charles Auguste Joseph publie sous le titre "Veber Verdoppelungen des Uterus und ihre Arten", deux nouvelles observations en 1829.

En 1838, quelques cas sont décrits par ROKITANSKY puis par KUSSMAUL en 1859.

Vers la fin du XIX siècle, de nombreux auteurs publient des descriptions anatomo-cliniques du syndrome. Il s'agit de GLAESER, FREUND, SAS CASAS DOS SANTOS, JACKSON.

KUSTER en 1910, intitule le syndrome "utérus bipartitus solidus rudimentarius cum vaginor solida".

Ensuite, les publications contemporaines sont plus nombreuses. BARROWS, ULLEMEYER, YEMENQUI s'intéressent beaucoup au traitement de l'affection.

HAUSER en 1958 fait une synthèse des travaux publiés et présente quelques cas cliniques.

BLOCH présente une technique chirurgicale pour la formation d'un néo-vagin, propre à cette affection.

P. MULLER de Strasbourg réalise un film intitulé "L'atrésie vaginale avec utérus bifide rudimentaire", à la suite de deux diagnostics portés en 1961. Il opéra avec succès les deux malades; l'intervention chirurgicale réussit et fut répétée avec succès deux ans plus tard, ainsi qu'en 1964.

Depuis, de nombreuses observations ont été publiées, montrant que ce syndrome n'est pas si rare et qu'il mérite d'être connu.

EN RESUME, on peut dire que cette malformation a été signalée par MAXET en 1829, puis par ROKITANSKY quelques années plus tard.

KUSTER en 1910, définit anatomo-cliniquement cette affection.

Puis HAUSER présente plus tard une statistique importante représentée par 21 cas.

P. MULLER publie cinq observations de 1961 à 1964, faites à la Maternité de Strasbourg.

Depuis cette date de nombreux cas de cette affection ont été publiés.

des : des

OBSERVATIONS CLINIQUES

A propos de deux cas

=====

OBSERVATION N° I

=====

Mademoiselle M..... Joëlle, âgée de 19 ans, consulte le 19 Avril 1972 pour aménorrhée primaire; des traitements hormonaux divers ont déjà été prescrits au préalable, mais n'ont jamais amené l'apparition de règles.

L'étude des antécédents familiaux ne montre aucune anomalie chez les ascendants. Parmi les collatéraux une soeur a été réglée normalement à l'âge de 13 ans.

Dans les antécédents personnels aucune affection médicale ou chirurgicale. Mademoiselle M..... a été vaccinée par le B.C.G. à l'âge de 10 ans et sa cuti-réaction post-vaccinale est positive. La puberté s'est effectuée normalement à l'âge de 12 ans.

L'examen clinique montre un morphotype féminin tout à fait normal avec une pilosité de type féminin, des seins bien développés et une vulve de configuration normale. On est cependant frappé par l'existence d'un orifice urétral en position médiane; en arrière de celui-ci existe un vestibule borgne de 4 centimètres de profondeur environ. Ces deux derniers caractères morphologiques évoquent un syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser. Le reste de l'examen clinique est entièrement négatif.

Des dosages hormonaux donnent les chiffres suivants :

I7 cétostéroïdes	: 5,6 mg/litre,
Phénolstéroïdes	: 25 gamma/litre,
Prégnandiol	: 3 mg/litre.

Le sexe chromatinien effectué sur frottis buccal est de type féminin.

Enfin, la coelioscopie permet de constater les anomalies typiques du syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser avec des ovaires parfaitement normaux.

Cette jeune fille ne présentant pas de projet de mariage dans l'immédiat, le problème thérapeutique ne se pose pas. Cependant, étant donné la profondeur du vestibule il est probable qu'un développement suffisant de la cavité vaginale pourrait être obtenu par la méthode de FRANK.

OBSERVATION N° 2 :
=====

Mademoiselle E..... Flavienne, âgée de 18 ans, consulte pour aménorrhée primaire.

Dans les antécédents familiaux on ne retient rien de notable.

Dans les antécédents personnels, il existe un diabète qui s'est installé à l'âge de 9 ans. Le développement pubertaire s'est effectué à l'âge de 12 ans avec apparition de caractères sexuels secondaires normaux.

Le morphotype est du type féminin normal. Le développement pilositaire et mammaire ne montre aucune anomalie. Au niveau de la vulve, bien développée, on constate l'existence d'un orifice urétral en position médiane et l'absence de toute dépression au niveau du vestibule. L'examen clinique est par ailleurs sans particularité.

Les dosages hormonaux ont donné les résultats suivants :

I7 cétostéroïdes	:	6 mg/ 24 heures,
Phénolstéroïdes	:	18 gamma/24 heures,
Prégnandiol	:	2,5 mg/24 heures.

Le sexe chromatinien effectué sur frottis buccal est de type féminin.

Il a été pratiqué une urographie intra-veineuse qui ne montre pas d'anomalie au niveau de l'appareil urinaire.

La coelioscopie met en évidence les éléments caractéristiques du syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser; les ovaires sont par ailleurs normaux.

Mademoiselle E..... désirant se marier, il a été créé un néo-vagin selon la technique de BLOCH. L'intervention s'est déroulée sans incident et les suites opératoires ont été parfaitement simples.

Un mandrin a été laissé en place pendant une durée de six mois. Le résultat post-opératoire fut excellent : la néo-cavité vaginale s'est parfaitement épithélialisée. Elle admet deux doigts et mesure 8 centimètres de profondeur et permet une vie sexuelle tout à fait normale.

-:-

ETUDE GENERALE DU SYNDROME ET LE TRAITEMENT

=====

I - ETIOLOGIE - PATHOGENIE =====

S'il paraît possible de déterminer la date à laquelle survient le processus pathologique qui va induire l'anomalie uro-génitale, on se perd en conjoncture en ce qui concerne sa nature.

Nombreuses sont les discussions à ce sujet.

1) Facteur héréditaire :

Tout facteur héréditaire peut être exclu. Les observations de cas familiaux sont très rares, et il n'est pas certain qu'il s'agisse bien du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.

2) Facteur génétique :

Quelques auteurs ont étudié le caryotype de ces sujets, encore que celui-ci ne réalise qu'une approche du problème qui ne permet pas de conclure formellement à l'absence d'une dysgénésie. La synthèse des bilans chromosomiques réalisés jusqu'alors autorise à penser que le syndrome de Rokitansky Kuster Hauser s'accompagne d'une formule chromosomique de type $44 A + X X -$.

AZOURY et JONES (1966), à propos d'une étude reposant sur 12 cas, confirment cette notion.

Cependant, SERMENT, en 1966, rapporte un cas avec

chromatine sexuelle positive et une mosaïque de type XX/XO, alors que cette jeune fille de I, 68 M. avait effectué une puberté à 12 ans; elle restait hypogynoïde; ses FSH étaient à 32,5 unités; les phénolstéroïdes à 25 µg. A la coelioscopie, les ovaires ne présentaient qu'une légère densification de la corticale; les cornes utérines étaient rudimentaires; on apercevait les ébauches de pavillon.

En 1968, il est fait état d'une mosaïque XX/XXX, mais il s'agissait d'un cas très complexe d'aplasie mullérienne bilatérale, gonadique unilatérale, avec reins polykystiques, qui nous éloigne du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.

3) Facteur embryologique :

Une embryopathie atteignant les gonades ne semble pas en cause, puisque ces dernières ne semblent pas nécessaires à la formation des voies génitales femelles seulement.

Le début de développement des canaux de Muller s'effectue grâce à une induction provenant des canaux de Wolff. (travaux de GRUNWALD).

La cause initiale serait un trouble du développement de ces canaux, mais de nature inconnue.

CONCLUSION : =====

L'étiopathogénie de ce syndrome reste obscure encore actuellement.

La théorie dysgénétique de cette anomalie ne peut être rejetée, mais ne peut pas non plus être reconnue avec certitude.

On sait mal également l'intervention tératogène d'un facteur extrinsèque à deux époques différentes de la vie embryonnaire.

Ne pourrait-on pas également invoquer des facteurs étiologiques multiples ?

Il est probable que le perfectionnement des méthodes cytogénétiques sera en mesure, dans un avenir plus ou moins proche, de trancher cette question d'une manière définitive.

II - EMBRYOLOGIE =====

a) Rappel d'embryologie normale :

Quelques étapes chronologiques fondamentales marquent le développement de l'appareil génital et urinaire.

Le rein primitif comporte 3 portions, de haut en bas, le pro, le méso et le métanéphros. Formées dès la 3ème semaine de la vie embryonnaire, elles sont appelées, pour les 2 dernières, à disparaître totalement.

Le canal de Wolff apparaît également très tôt, dès la 3ème semaine (embryon de 3 mm), sur le flanc du pronéphros et suit un trajet descendant jusqu'au cloaque, qu'il rejoint vers la 4ème semaine. Peu après, il émet un diverticule latéral, l'uretère, qui rejoint le métanéphros au cours de la 5ème semaine. Ce rein primitif est situé au voisinage du futur sinus uro-génital et va subir une ascension et rotation pour rejoindre la région lombaire vers la 9ème semaine.

L'embryogénèse génitale est étroitement liée à ce processus réno-urinaire.

Le canal de Müller apparaît vers la 6ème semaine, au voisinage de l'ébauche gonadique qui est encore indifférenciée mais qui contient les gonocytes.

Il suit un trajet descendant et rejoint le sinus uro-génital à la 9ème semaine.

D'abord, situé en dehors du canal de Wolff, il le croise ensuite (7ème semaine) pour se placer sur son flanc interne à la partie inférieure.

Les canaux de Wolff paraissent bien permettre et induire le développement des canaux de Müller (GRUENWALD).

Le croisement des deux canaux se fait au contact du ligament inguinal, ébauche du ligament rond et utéro-ovarien. Chez la femme, les canaux de Müller représentent les ébauches tubaires à la partie supérieure, utérine et vaginale (2/3 supérieurs du vagin) à leur partie inférieure. Le canal utéro-vaginal résulte de l'accolement des 2 canaux de Müller (10ème semaine) qui vont se modeler, puis résorber leur cloison médiane (13ème, 17ème semaine).

Les canaux de Wolff vont disparaître progressivement pour ne plus laisser, à la 10ème semaine, que quelques résidus, à peine visibles à la naissance. (Hydatide pédiculée, canal de Gartner).

Le développement du tractus génital et celui du tractus urinaire sont étroitement liés par leur induction réciproque, leur topographie et leur chronologie : c'est en effet entre la 6ème et la 9ème semaine que le rein ascensionne vers la région lombaire et que le canal de Müller effectue son trajet descendant. Le croisement s'effectue vers la 7ème semaine.

b) Troubles de l'embryogénèse :

L'arrêt de la progression du canal de Müller va déterminer l'aplasie de tout le segment non encore formé. Ainsi la lésion du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser pourrait être considérée comme une interruption Müllérienne vers la 7ème semaine, au-delà du ligament inguinal; les cornes utérines ne se rejoignent pas et il manquera tout l'appareil utéro-vaginal.

Si le processus tératogène responsable avait agi plus tôt, on aurait pu constater une aplasie Müllérienne ou gonado-Müllérienne totale ne respectant que les segments tubaires.

MUSSET (1967) souligne qu'une lésion du canal de Müller en-deçà de son croisement avec le ligament inguinal, s'accompagne toujours d'une lésion rénale homolatérale, grave, de type aplasique. Si l'agent tératogène s'était manifesté plus tardivement au cours du cheminement Müllerien, on aurait observé une aplasie moins complète. Ces faits sont rares (MÜLLER et Collaborateurs).

La canaliculation des cornes correspond sans doute à une variété chronologique particulière; en effet, les canaux de Müller se creusent au fur et à mesure de leur descente. Mais la cavité est toujours en retard sur la progression. Habituellement, seules les trompes sont creuses; si l'action s'est manifestée plus tard, on conçoit que les cornes également sont canaliculées.

L'anomalie peut être unilatérale, le côté opposé étant parfaitement normal.

Elle peut être asymétrique, avec des lésions plus ou moins graves de l'autre côté.

L'anomalie réno-urinaire peut s'intriquer avec l'anomalie génitale de deux façons :

ou bien le trouble initial est un arrêt du développement Wolffien; ceci entraîne inéluctablement une absence d'uretère, donc une agénésie ou une aplasie rénale; en outre le canal de Müller s'est arrêté au même niveau que le canal de Wolff.

Si la lésion est bilatérale, il s'agit de lésions incompatibles avec la vie, mais ces découvertes autopsiques confirment les lois de l'embryogénèse.

Le trouble a eu lieu entre la 3ème et la 4ème semaine.

ou bien la perturbation intervient entre la 5ème et les 8ème ou 9ème semaines de la vie foetale, et entraîne d'une part un arrêt de la descente du canal de Müller et par voie de conséquence, une aplasie utéro-vaginale; d'autre part, un arrêt de l'ascension réno-urétérale donc une ectopie rénale. Seul ce mécanisme peut être invoqué à l'origine du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser, tout au moins dans sa variété complète bilatérale.

En définitive, cet aspect dynamique du problème explique la multiplicité des variations que l'on peut observer avec une fréquence, cependant inégale.

Comme nous l'avons évoqué, l'aplasie totale du vagin reste mal expliquée et doit se concevoir, jusqu'à preuve du contraire, comme une action multicentrique du même processus tératogène.

III ANATOMIE PATHOLOGIQUE

=====

a) Les anomalies génitales :

I) LES OVAIRES :

Selon la description classique du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser, les ovaires sont normaux. Il en est ainsi dans de nombreuses observations, cependant des modifications sont signalées à plusieurs reprises dans la littérature, à savoir l'existence d'une agénésie ou hypoplasie ovarienne unilatérale.

Siège : ils sont généralement plus haut situés que chez la femme normale, au-dessus de la ligne inominée du bassin. Rarement ils sont en position basse et antérieure.

Aspect : La couleur est le plus souvent celle d'un ovaire sain.

Variations anatomiques :

- agénésie ou hypoplasie ovarienne unilatérale :

Plusieurs cas d'hypoplasie ovarienne ont été cités par les auteurs MULLER et SERMENT, ainsi que l'agénésie ovarienne; dans l'observation de VANDERKERKAEC, on décrit un syndrome de Rokitansky Kuster Hauser asymétrique avec du même côté une absence de rein et d'ovaire. MAGNIN et Coll. (1966) décrivent l'existence chez une jeune fille de 20 ans, hypogynoïde, d'un ovaire rudimentaire à droite et une absence d'ovaire à gauche.

- kystes ovariens fonctionnels ou non :

Des formations kystiques sont assez souvent décrites sur les ovaires de taille accrue ou même réduite.

Les kystes ovariens non fonctionnels sont plus rares : kystes séreux, le cystadénome, kyste dermoïde, du para-ovaire, tumeur maligne de l'ovaire.

Ces kystes sont de nature folliculaire pure ou ont la structure d'un corps jaune.

- aspects stéréniens :

DOGANOV décrit l'observation d'une femme de 28 ans qui présentait, outre l'aménorrhée primaire liée à une aplasie uté-

ro-vaginale, un hirsutisme isolé sans autre signe de masculinisation. La coelioscopie montrait un ovaire droit de la taille d'une noix, recouvert d'une coque, mais présentant des formations kystiques. L'ovaire gauche était plus petit avec une albuginée épaisse.

En conclusion, il reste difficile d'associer dans une même pathogénie la dystrophie ovarienne, peut être dysgénétique et l'anomalie utéro-vaginale.

En règle générale, on peut considérer que dans le syndrome de Rokitansky Kuster Hauser, les ovaires ont une structure normale.

Certaines associations de lésions semblent être des rencontres fortuites. D'autres, telles que les aplasies ou hypoplasies peuvent dériver d'un même trouble dans le développement embryologique.

2) LES TROMPES :

Elles sont en principe respectées. Leur développement anatomique est normal, cependant, elles sont fréquemment hypoplasiques.

L'étude histologique ne montre aucune anomalie notable, sinon parfois qu'une atrophie de la musculuse.

3) LES LESIONS UTERO-VAGINALES :

Utérus :

Les vestiges utérins sont représentés ou bien par un stroma fibreux, ou bien par un tissu musculaire quasi-normal, susceptible de s'hypertrophier et de donner un fibrome (observatio de DOGANOV 1963).

Cornes utérines :

Plusieurs auteurs ont rapporté dans leurs observations l'existence de cornes rudimentaires canaliculées. La muqueuse qui tapisse ces cavités est de type endométrial et peut répondre de trois façons aux incitations hormonales.

Types anatomiques :

Utérus Didelphe bifide :

La malformation se caractérise par l'existence de deux cornes utérines de petite taille, en forme de virgule, dont la partie renflée est externe, la partie interne amincie a tendance à rejoindre sur la ligne médiane celle venant du côté opposé. Cependant les deux parties restent séparées, il n'y a pas de nodule central pouvant rappeler un col utérin.

A la coupe, les cornes apparaissent pleines, très rarement canaliculées.

Utérus bicorne :

Est exceptionnel.

Les deux cornes se rejoignent sur la ligne médiane formant un bourrelet nodulaire correspondant au col utérin. L'étude histologique montre d'importantes modifications : la couche des fibres musculaires lisses est mal développée, mais elle est richement vascularisée.

L'absence de perméabilité des cornes utérines est habituelle, mais parfois il existe une cavité microscopique pouvant contenir des hématies. KIRGASSER a constaté l'existence de nombreuses glandes.

Le vagin :

L'agénésie pratiquement totale du vagin, qui est le plus souvent réduit à une fossette sous-urétrale de quelques millimètres de profondeur, est un des faits caractéristiques du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser. Ceci s'accompagne parfois d'un déplacement vers le bas de l'abouchement vulvaire de l'urètre et son élargissement.

Doit-on admettre ici un processus pathologique à double effet, affectant d'une part le développement müllérien, d'autre part la portion vaginale du sinus uro-génital ? Rarement il persiste la partie initiale externe et superficielle du vagin, cachée derrière l'hymen.

Ce récessus borgne atteint une profondeur de 3 à 4 cm, voire jusqu'à 8 cm.

Une étude sur l'histogénèse de la muqueuse vaginale a montré qu'au cours de la vie embryonnaire, le noyau mésenchymateux sous-jacent à l'implantation des canaux de Müller au niveau du sinus urogénital, induirait la formation de l'épithélium vaginal.

4) LES LIGAMENTS RONDS :

Ils existent presque toujours. Ils sont courts et larges, de siège normal. Ils naissent au niveau de la jonction des trompes et des nodules musculaires de nature utérine.

5) LE LIGAMENT LARGE :

Il est très modifié et petit. Il est constitué par un feuillet péritonéal double, tendu transversalement, appliqué contre la face postérieure de la vessie, en avant du rectum. Il recouvre les cornes utérines qu'il relie entre elles.

6) LA VULVE :

Elle ne présente pas ou peu de particularités : les grandes et les petites lèvres sont normalement développées. L'hymen peut faire défaut. L'urèthre est habituellement plus postérieur que normalement, dilaté en entonnoir. Le clitoris est normal.

b) Les anomalies somatiques associées :

1) DE L'APPAREIL URINAIRE :

Les anomalies rénales fréquentes étudiées par MULLER, MUSSET, NETTER sont le plus souvent muettes. Il s'agit d'agénésie ou d'ectopie rénale, ou encore d'hypoplasie rénale avec uretère perméable.

Bassinets doubles. Uretères doubles. Anomalie d'abouchement des uretères dans la vessie.

2) DU RACHIS :

Anomalies vertébrales étagées de D₃ à L₅ avec L₂ en diabololo et hémivertèbre (ANGER).

Anomalies sacrées (GROSBY).

Anomalies interapophysaires (MALINAS).

Rachischisis (MAGNIN).

Bloc congénital (MULLER).

Hypotrophie des ailerons sacrés.

Absence de symphyse pubienne (ROCHET).

Ces malformations n'évoquent pas, en fait, la dysgénésie gonadique. Elles affectent volontiers la moitié inférieure de la colonne rachidienne.

3) ANOMALIES DIVERSES :

Ces dernières semblent nous éloigner plus ou moins du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser pur.

HAUSER a observé l'existence d'une 12ème côte hypoplasique, anévrysme de l'aorte.

WHARTON : un situs inversus du colon avec appendice et valvule iléale dans le quadrant supérieur droit.

VENSCHOOF (1959) remarque l'existence d'un hypertélorisme, un épicanthus, palais ogival et micrognathie.

IV - FONCTIONNEMENT ENDOCRINIEN =====

a) Production hormonale ovarienne et surrénale :

La fonction ovarienne a rarement été étudiée de façon très précise. Les sécrétions hormonales d'origine gonadique correspondent à celles des femmes normales avec une certaine constance.

Les phénol-stéroïdes :

sont éliminés à des taux variables mais les valeurs comparables à celles des pics des périodes folliculaires ou lutéales, sont de constatation courante.

30 μ g/24 H. et 25 g/24 H. pour SERMENT,

34 μ g/24 H. et 37 g/24 H. pour MÜLLER.

58 μ g/24 H. pour ROCHET.

DOGANOV fait état d'un cas avec hyperoestrogénie et il s'appuie sur la découverte d'un léiomyome d'une corne utérine rudimentaire chez une femme de 30 ans. Ceci n'est pas rare mais ne crée pas une assise suffisante pour appuyer cette hypothèse.

Le prégnandiol :

sa sécrétion correspond dans certaines observations à celle de corps jaunes fonctionnels et il a été remarqué, à plusieurs reprises, que la courbe ménothermique était biphasique (2,32 mg/24 H. pour MÜLLER, 7,3 mg/24 H. pour ROCHET, 11 mg/24 H. pour SERMENT, 5,2 mg/24 H. pour ANGER).

Parfois le prégnandiol est bas, inférieur à 1 mg/24 H.; l'exploration de l'ovaire montrait alors qu'il était en période folliculaire.

La sensibilité ovarienne aux hormones gonadotropes a été notée par plusieurs auteurs. Ainsi ROCHY en 1959 remarque une hyperlutéinisation massive de l'ovaire par administration massive de l'hormone gonadotrope sérique puis chorionique, avec syndrome abdominal aigu. Des formations

kystiques volumineuses après traitement de l'aménorrhée par des hormones gonadotropes sont également rapportées à plusieurs reprises.

015 Les androgènes :

Ils ne sont pas modifiés dans la plupart des observations du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.

Plusieurs cas de virilisme pileaire ont cependant été rapportés; ainsi en est-il dans la littérature.

Nous n'avons cependant jamais retrouvé d'autres signes de masculinisation : le clitoris est normal, pas d'altération du morphogramme, pas de modification de la voix ou des reliefs musculaires.

En bref, il s'agit le plus souvent d'un hirsutisme modéré avec quelques manifestations peu convaincantes de virilisme pileaire, tout à fait comparable à ce que l'on rencontre de façon isolée chez un nombre appréciable de femmes, par ailleurs parfaitement réglées et ayant eu des grossesses normales.

Fallaît-il en rapprocher les aspects stéïniens de certains ovaires observés en coelioscopie ? Ceci est peu probable, car le virilisme pileaire ne coïncide pas avec ces constitutions anatomiques. DOGANOV rapporte un cas de virilisme pileaire avec les I7 céto-stéroïdes à 6 mg; les ovaires contenaient des formations kystiques, une albuginée épaisse mais ils étaient de petite taille. Dans une autre observation, les données cliniques et anatomiques permettent de conclure à une hyperoestrogénie, mais les I7 céto-stéroïdes sont à 16 mg.

016 Les cortico-stéroïdes :

Ils n'ont pas fait l'objet d'explorations complètes. Nous pensons que les surrénales fonctionnent correctement.

017 La production gonadotrope :

Elle est fonction de l'état ovarien. Comme ces femmes sont explorées le plus souvent en période d'activité

génitale, les FSH sont conformes aux chiffres habituellement retrouvés à cette période, soit entre 5 et 25 unités souris.

Je n'ai pas retrouvé dans la littérature d'observation où le dosage des gonadotrophines serait en contradiction avec le fonctionnement ovarien clinique, hormonal ou anatomique.

Au total, le fonctionnement gonadique est normal dans la très grande majorité des syndromes de Rokitansky Kuster Hauser.

Dans quelques observations on signale une exagération de la fonction androgénique ovarienne, plutôt que surrénale.

b) Modifications endométriales :

Au niveau des cornes utérines :

La muqueuse peut répondre de trois façons aux incitations hormonales :

- 1) modifications tissulaires comparables à celles observées dans un utérus normal.
- 2) modifications histologiques dissociées pour trouble incomplet de la réceptivité.
- 3) absence de réponse aux incitations hormonales, pourtant correctes.

Dans d'exceptionnelles observations, il a été décrit des phénomènes hémorragiques cycliques se produisant au niveau de ces cornes rudimentaires.

Une observation de ULLMEYER a pour mérite de signaler la présence de deux hématosalpinx avec hématométrie dans chacun des deux hémio-utérus rudimentaires.

Il a été retrouvé des foyers ovariens d'endométriose. La résorption de cette desquamation menstruelle se ferait in situ ou dans le péritoine après reflux tubaire.

Il a même été décrit des grossesses au sein d'une corne rudimentaire dans des hémisyndromes de Rokitansky Kuster Hauser. (J, MÜLLER 1948, VANTUNY 1963, ROCHET 1961).

Il survient habituellement une rupture au 4ème mois et parfois une poursuite de la grossesse en abdominale, mais il n'existe pas d'enfant né-vivant. La nidation s'effectue dans la corne utérine ou plus rarement dans la trompe.

En fait, ces reliquats muqueux tapissant les cornes utérines sont le plus souvent non fonctionnels.

Il n'a pas été possible dans ces cas d'apprécier la longueur du cycle menstruel, la durée de vie du corps jaune.

Au niveau du vagin :

Les modifications cycliques de la muqueuse vaginale ne sont pas toujours faciles à apprécier, et il est difficile de formuler une conclusion.

V - SYMPTOMATOLOGIE

=====

Le syndrome de Rokitansky Kuster Hauser se caractérise sur le plan clinique par une triade assez évocatrice et fréquente.

une aménorrhée primaire.

une stérilité.

une impossibilité totale ou partielle des rapports sexuels chez une jeune femme de morphologie générale harmonieusement féminine.

a) Signes fonctionnels :

L'aménorrhée primaire semble le motif le plus fréquent de la consultation. Elle est constante, absolue et permanente, isolée.

La stérilité primaire : est souvent cause de consultation chez la jeune mariée.

Elle est également constante et permanente.

Il est bien plus rare que les malades viennent consulter, soit pour difficultés, voire impossibilité des rapports sexuels, soit pour dyspareunie.

La paradoxale discrétion de la dyspareunie est un fait qui peut s'expliquer par une dilatation progressive du récessus vaginal, autorisant des rapports dont les partenaires peuvent se trouver satisfaits.

La possibilité de coïts uréthraux est également classique et s'explique par la situation médio-vulvaire et l'aspect conique de l'orifice uréthral.

Signes inconstants :

Il s'agit de manifestations cycliques évoquant un syndrome prémenstruel avec ses signes fonctionnels et physiques.

Cette symptomatologie a été observée à Tunis par les auteurs CHELLI, FARZA et MAAMOURI.

Des manifestations hémorragiques des muqueuses ont été signalées par des auteurs anciens.

Certaines observations font état de douleurs de la fosse iliaque droite ou gauche de la malade, réapparaissant assez régulièrement chaque mois, en imposant parfois pour des urgences chirurgicales. Ces dernières s'expliquent par des formations kystiques ovariennes actuellement connues.

b) Antécédents :

== Familiaux :
mal mal mal mal mal mal mal mal mal mal

Ils ne montrent aucune anomalie semblable chez les ascendants et les collatéraux.

La grossesse chez la mère est habituellement normale avec un accouchement normal. Le nouveau-né ne présente pas de malformations évidentes, le sexe peut être déterminé.

== Personnels :
mal mal mal mal mal mal mal mal mal mal

L'enfant se développe normalement, la morphologie est typiquement féminine, les caractères sexuels secondaires apparaissent à un âge normal, progressivement et en rapport avec le sexe.

Rien dans l'aspect extérieur ne retient l'attention : ni maigreur, ni obésité, ni quelconque anomalie qui puisse évoquer un trouble endocrinien.

Les seins sont bien développés, la pilosité pubienne est normalement abondante et à disposition gynoïde.

L'interrogatoire apprend que la puberté morphologique s'est effectuée harmonieusement à un âge normal, et que depuis cette jeune fille n'a jamais eu de règles. Il faut enfin ajouter que le comportement général, psychique et la libido impliquent une féminité tout-à-fait normale.

c) Examen physique :

Le morphogramme de DECOURT et DOUMIC ne montre

pas d'anomalies de la malade. L'inspection de la vulve montre une pilosité normale, des grandes et petites lèvres et un clitoris normaux. Seul l'orifice urétral occupe une situation assez médiane et paraît souvent assez béant bien que non incontinent.

C'est en faisant pénétrer à travers l'orifice hyménéal un hystéromètre ou une fine bougie de Hégart, qu'on se rendra compte de l'absence de vagin.

Par contre chez deux femmes mariées, il a été observé un vagin ample et profond respectivement de 7 et 8 cm. D'autres observations montrent l'existence de dépression rétro-hyménéale de I à I,5 cm de profondeur.

Le toucher vaginal chez la femme mariée confirme la malformation et l'absence de col et de corps utérins.

Le toucher rectal ne permet pas en général de conclure affirmativement : on peut ne rien percevoir ou, au contraire, sentir des nodules difficiles à identifier, de siège médian ou latéral.

Il faut terminer l'examen en recherchant des hernies inguinales, éventuellement associées.

d) Examens complémentaires :

Dosages hormonaux :

Les 17 hydroxy-corticoïdes, 17 céto-stéroïdes, phénol-stéroïdes, la folliculine et le prégnandiol.

Les taux sont le plus souvent normaux. Ils sont cependant d'interprétation parfois délicate en raison de l'absence de repères cliniques, mais ils permettent d'affirmer que les ovaires sont fonctionnels.

La détermination du caryotype :

Elle est pratiquée sur les cellules et montre un sexe génétique féminin, caractérisé par la formule XX avec une chromatine normalement abondante, parfois un peu basse.

Une observation de NANCY (1968) montre que les chromosomes acrocentriques portent des satellites volumineux

et un peu atypiques. Parfois une mosaïque XX/XXX est retrouvée. Il semble exister dans certains cas un pourcentage relativement faible des "drum sticks".

L'urographie intraveineuse :

Cet examen doit être systématique en présence de malformations génitales. Les anomalies majeures, telles que l'absence de rein d'un côté semblent exceptionnelles. Tout au plus observe-t-on une duplicité urétérale uni ou bilatérale ou une ectopie rénale, mais assez souvent cet examen radiologique est normal.

La pelvipneumographie :

sert à visualiser les organes mal formés. Elle est actuellement pratiquée par certains auteurs et peut fournir semble-t-il d'utiles renseignements.

La celioscopie :

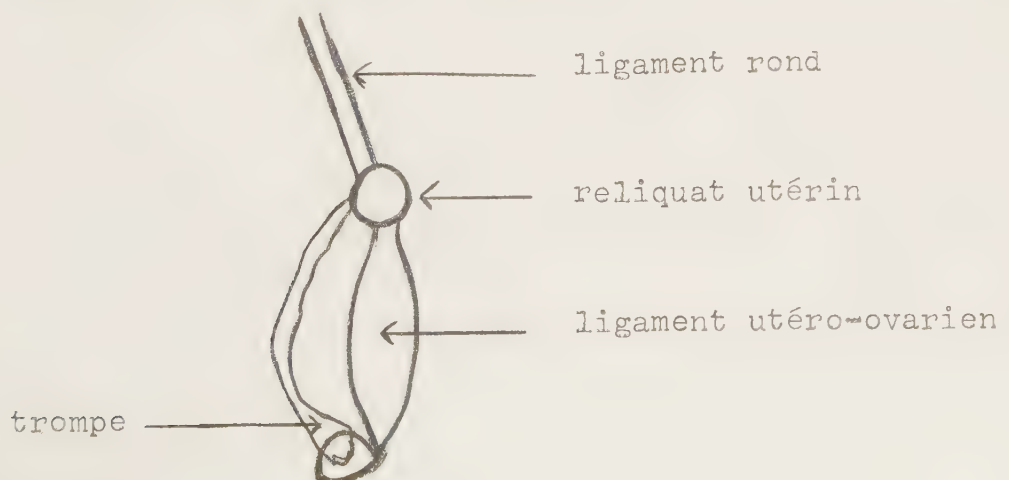
Elle permet de confirmer le diagnostic, en retrouvant les éléments anatomiques qui définissent le syndrome de Rokitansky Kuster Hauser :

l'utérus est absent, à sa place il existe un simple repli péritonéal que BLOCH a appelé le "ligament large médian".

les cornes utérines sont représentées par deux petits bourrelets musculaires de la taille d'un pois à celui d'une cerise, en forme de virgule, s'effilant vers la ligne médiane.

les trompes grêles s'y abouchent.

les ovaires, en situation le plus souvent normale, parfois haute, parfois basse, sont assez souvent dystrophiques en particulier kystiques.



e) Diagnostic positif :

En pratique, le diagnostic est évoqué chez une jeune fille qui vient consulter pour une aménorrhée primaire, car un certain nombre d'éléments attirent l'attention :

- l'aspect général et psychique est typiquement féminin.
- l'interrogatoire apprend que la puberté morphologique s'est effectuée harmonieusement à un âge normal et que depuis cette jeune fille n'a jamais vu de règles.
- le cas est unique dans la famille.
- il est bien plus rare que cette aménorrhée soit négligée au point que le diagnostic soit évoqué chez une femme mariée.

A l'examen clinique, l'absence de vagin associée aux signes précédents permet pratiquement de poser le diagnostic du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser, lequel sera confirmé 9 fois sur 10 par la coelioscopie.

Par ailleurs, les sécrétions hormonales sont pratiquement toujours normales; le sexe génétique est féminin.

Diagnostic différentiel :

1) L'aplasie isolée du vagin :

Le vagin est surmonté d'un utérus fonctionnel, donnant lieu à des accidents dramatiques d'hématométrie ou d'hématosalpynx, lors du premier cycle menstruel.

Cette affection est beaucoup plus rare.

2) Le syndrome du testicule féminisant ou syndrome de Morris :

C'est en pratique la seule affection qui puisse prêter à confusion. Il associe à une vulve parfaite, une absence totale d'ovaires, de trompes, d'utérus et un vagin aux 3/4 absents.

Cette affection est familiale et s'observe également chez une jeune fille aménorrhéïque dont le morphotype, les caractères sexuels secondaires, le comportement général, la libido paraissent tout à fait normaux.

Il existe cependant quelques caractères distinctifs :

- l'absence ou la rareté de la pilosité pubienne, signe le plus frappant.
- l'existence d'un petit récessus rétro-hyménéal de 2 à 3 cm qui manque habituellement dans le syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.
- l'existence fréquente de hernies inguinales avec des testicules intra-herniaires.

L'interrogatoire apprend qu'il existe en général plusieurs cas dans la fratrie.

Le bilan hormonal montre qu'il n'existe pas de fonctionnement ovarien, mais la certitude diagnostique appartient à deux examens :

- la coelioscopie montre une cavité pelvienne vide d'organes génitaux féminins : pas de trompe, ni d'utérus, ni d'ovaires.

En revanche il existe des glandes sexuelles qui sont des testicules en réalité, rarement situés en position abdominale haute, plus fréquemment ils sont bas et en particulier inguinaux; dans cette éventualité, ils sont souvent herniés. En fait, il s'agit de vestiges wolffiens.

- le caryotype :

Sa détermination montre que le sexe génétique est masculin, avec une chromatine sexuelle négative.

VI - TRAITEMENT =====

Deux types de traitement peuvent être proposés pour réaliser un néo-vagin dans le syndrome de Rokitansky Kuster Hauser :

- chirurgical,
- et non chirurgical.

Il faut savoir qu'il n'existe pas de thérapeutique médicale, cette dernière pouvant être prescrite par erreur de diagnostic, et dans le but de créer un cycle artificiel, a été vouée à l'échec. Dans certains cas, elle a pu entraîner des complications telles qu'une apoplexie ovarienne bilatérale.

a) Le traitement chirurgical :

Il a pour objet de créer un néo-vagin, afin de permettre des rapports sexuels, mais l'aménorrhée et la stérilité resteront définitives, puisqu'il n'est pas possible de créer un utérus normal anatomiquement et fonctionnellement.

Les premières interventions ont été réalisées par GLAESER, KLEINWACHTER, TAUFFER, non spécifiques du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.

La première tentative appartient à DUPUYTREN, qui essaya de construire une cavité vaginale. L'abord fut périnéal et il constitua un passage entre rectum et vessie, maintenu par des tampons. La malade mourut précocément dans les suites opératoires d'une infection.

La chirurgie plastique vit vraiment le jour vers la fin du XIXème siècle, début du XXème siècle.

De nombreuses techniques ont été proposées. Une semble vraiment spécifique du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser, et appartient à BLOCH.

De toutes façons, trois étapes sont obligatoires pour parvenir à un résultat satisfaisant.

- constituer une cavité à l'emplacement habituel du vagin, en respectant certaines dimensions.

- épithélialiser la cavité,
- maintenir un volume suffisant du néo-vagin.

I) Les techniques :

En pratique, seule la technique de BLOCH mérite une description détaillée :

- Technique de creusement de la cavité :

sanglante : le plus souvent, elle se fait surtout par voie périnéale, parfois par voie abdomino-périnéale.

non sanglante : par introduction d'une prothèse.

- L'épithélialisation :

De nombreux procédés ont été utilisés, avec transplantation de tissus épithéliaux de siège varié.

l'épithélium du tube digestif, à savoir rectum, colon sigmoïde, intestin grêle,

le péritoine,

les lambeaux cutanés prélevés dans la région périnéale, à la face antéro-interne des cuisses,

des homo-transplantations de chorion,

l'épithélialisation spontanée proposée ces dernières années.

- Les résultats :

Les auto-transplantations de la muqueuse digestive ne sont plus utilisées en raison du risque important de mortalité et de nombreuses autres complications, telles que le lâchage des sutures avec péritonite, occlusions secondaires sur brides, fistules intestinales, incontinence sphinctérienne surtout si le transplant est rectal.

Assez souvent il existe des dermatoses de la région périnéale et des cuisses, dues à la sécrétion de l'épithélium intestinal transplanté.

- les homo-transplantations ont donné d'assez bons résultats,
- les greffes de peau semblent être la meilleure technique. Elles sont prélevées sur les cuisses, fixées sur un mandrin, lequel est introduit dans le vagin,
- l'utilisation des greffes pédiculées suppose des hospitalisations plus longues, avec un risque de nécrose du lambeau plus grand, et une mortalité légèrement supérieure.

De toutes façons, cet épithélium conserve ses caractères d'origine pendant quelques mois et finit habituellement par être éliminé.

- Maintien des dimensions du néo-vagin :

Les auteurs utilisent une prothèse cylindrique, qui peut être synthétique, ou faite en matière naturelle telle que le bois de pin ou de balsa, en caoutchouc.

- La technique de BLOCH de Lausanne :

Elle se fait en deux temps, par une ou deux équipes, dans ce dernier cas, travaillant simultanément.

Le temps abdominal :

Le chirurgien pratique une laparotomie médiane sous-ombilicale qui permet d'abord de confirmer le diagnostic.

Une incision du ligament large médian, tendu transversalement entre vessie et rectum permet d'obtenir deux feuillets, l'un antérieur, l'autre postérieur, maintenus séparés par quatre fils d'attente disposés aux angles.

Le temps vaginal :

Le chirurgien incise transversalement la région située entre le méat urétral et l'anus, à l'emplacement normal de l'orifice vaginal ou au fond de la dépression s'il en existe une.

Le clivage qui apparaît après l'ouverture réalisée aux ciseaux se fait avec douceur au doigt, et est poursuivi jusqu'à l'incision transversale des ligaments larges.

Une incision faite sur le feuillet qui sépare le doigt abdominal du doigt vaginal, permet d'agrandir la cavité néo-formée de haut en bas. Les fils sont abaissés dans le néo-vagin et fixés à la muqueuse vésiculaire. Ainsi, les parois du néo-vagin sont constituées par un revêtement péritonéal en continuité avec la cavité abdominale.

L'introduction d'une prothèse acrylique dans le néo-vagin sert de moule.

Le traitement post-opératoire :

Des complications sont à craindre, soit en rapport avec toute intervention surtout gynécologique, à savoir les phlébites, soit propres au type d'intervention en particulier les hémorragies vaginales, les fistules vésicale et rectale.

Une bonne utilisation du mandrin est d'importance capitale. Il doit être retiré périodiquement pour évacuer les sécrétions et le sang, pour nettoyer la cavité, pour apprécier l'état de la paroi vaginale.

Au 6ème, 7ème mois, il sera fait des frottis vaginaux, permettant d'apprécier l'évolution, tant dans l'extension que dans la qualité de l'épithélialisation, pour découvrir des complications, pour pratiquer un traitement local. Puis il est remis en place.

Le port est prolongé pendant 6 mois de façon ininterrompue, puis la malade pourra commencer à l'abandonner progressivement, d'abord quelques minutes, puis quelques heures par jour. Après un an, la malade est autorisée à ne le garder que la nuit.

Les rapports sexuels sont possibles et sont même conseillés à partir du 5ème mois. Ils assureront le maintien de la cavité 18 mois après l'intervention chirurgicale, date où l'ablation définitive du mandrin est possible, mais ceci suppose des rapports sexuels assez fréquents.

b) Le traitement non chirurgical .

Cette méthode proposée par FRANK a d'abord eu peu d'adeptes. Il existe encore actuellement peu d'observations faisant état de cette thérapeutique.

FRANK en décrit le procédé en 1938.

En 1940, STEINMETZ, HOLMES et WILLIAMS publient leurs résultats qu'ils qualifient de bons, ainsi que MASTERS et CAMPBELL un peu plus tard.

10 observations de malades traitées par cette méthode à l'Université de WASHINGTON, de 1960 à 1970, semblent confirmer la qualité de cette technique.

Là aussi, la malade doit être coopérative, avérée des difficultés du traitement.

Une première consultation sert à informer l'intéressée des différentes étapes du traitement, à lui apprendre à exécuter la méthode à domicile.

Des miroirs sont utilisés pour lui permettre de voir son appareil génital externe et pour qu'elle puisse poser elle-même l'appareil.

A la prochaine consultation, on commence la séance de dilatation progressive.

On utilise un tube en plastique mesurant 1,5 cm de diamètre et 15 cm de longueur. Il est introduit au centre de la région vulvaire, dans la fossette s'il en existe une, suivant les schémas A et B, page suivante.

Plus tard, l'introduction du tube est pratiquée par la malade à son domicile, une fois par jour pendant 20 minutes. Le tube doit toujours être introduit correctement, soit parallèlement à l'axe du néo-vagin.

Dans 2 à 4 semaines, la dépression est suffisante pour contenir une moitié de tube.

Dans 6 à 8 semaines, le vagin peut avoir une profondeur de 7 cm. On peut alors utiliser un tube de 2 cm de diamètre.

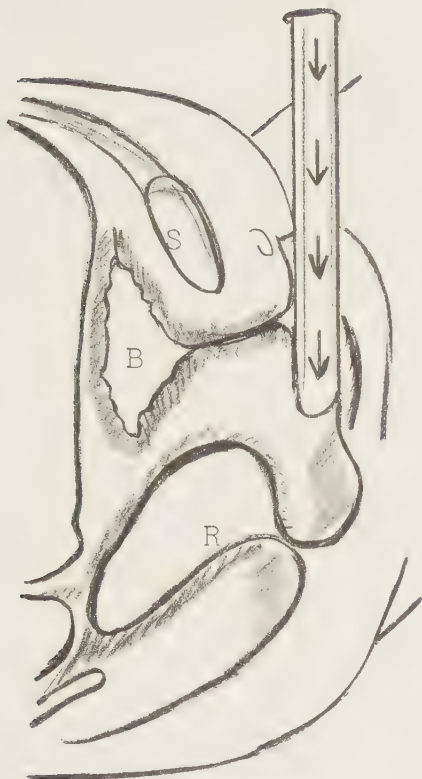


FIG. A

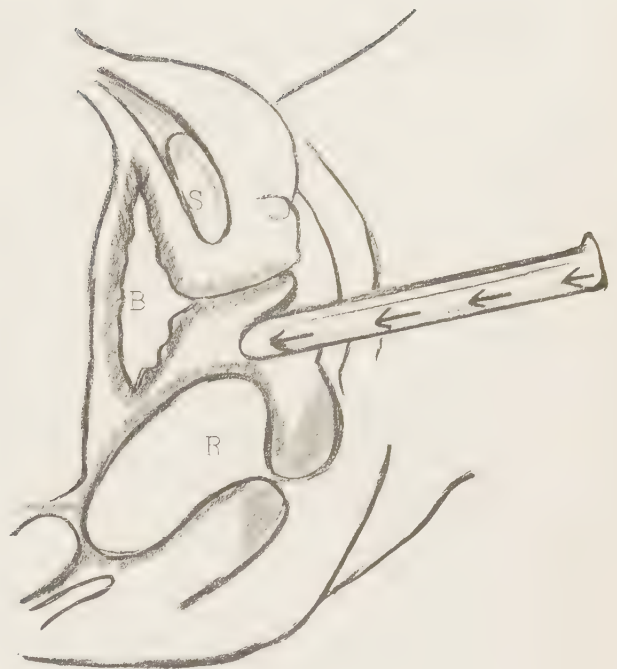


FIG. B

Le coït devient indiqué et est pratiqué à une fréquence suffisante. Le vagin doit alors s'agrandir assez rapidement,

S'il n'y a pas de rapports sexuels, il faut pratiquer plusieurs séances de dilatation par semaine.

Avantages de cette méthode :

Elle permet d'éliminer les complications sus-citées, propres au traitement chirurgical, par ailleurs elle est simple.

Indications du type de traitement :

S'il existe une dépression rétro-hyménéale, la technique par la dilatation progressive peut être suffisante à la création d'un néo-vagin, donc peut être proposée.

Si ce récessus est absent ou que son fond constitue un véritable mur, le traitement chirurgical sera nettement préféré.

Dans tous les cas, le traitement ne sera utile que si des rapports sexuels assez fréquents feront relais à l'étape de création du néo-vagin.

fin

QUELQUES OBSERVATIONS PARTICULIERES

=====

Joseph MERSCH rapporte le cas d'une malade présentant une forme unilatérale du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser, avec une agénésie presque complète et parallèle de l'appareil génital et urinaire gauche. Cette agénésie situe l'origine de l'action tératogène au stade du mésonéphron. A cette date l'embryon mesure de 2 à 7 mm.

En 1968, le Professeur LINQUETTE et collaborateurs présentent l'observation d'une malade âgée de 30 ans, hospitalisée pour insuffisance rénale secondaire à une maladie polykystique. Elle présente par ailleurs une aménorrhée primaire.

La polykystose rénale est à forme urémigène et hypertensive.

Les examens complémentaires montrent une aplasie utéro-vaginale avec persistance d'un reliquat médian; une agénésie ovarienne gauche et une aplasie tubaire bilatérale et complète.

Dans l'intervalle de 2 ans (Août 1966 - Août 1968) M. CHELLI, B. FARZA et M.T. MAAMOURI, à l'Hôpital Charles Nicolle ont recueilli neuf observations de malades dont les deux premières, respectivement âgées de 28 ans et de 26 ans, mariées depuis 8 et 7 ans, ont un vagin ample et profond, de 8 cm chez l'une et de 7 cm chez l'autre.

Une autre femme mariée depuis 4 ans présente un vagin de 5,5 cm de longueur; une autre mariée depuis 18 mois a un vagin profond de 4,5 cm.

Ces observations sont intéressantes sur le plan du traitement, faisant apparaître que la persévérance du partenaire peut suffire à la création d'un "néo-vagin conjugal".

J. CL. MASSON, R. SZWARCBERG et S. DAYEH rapportent à la réunion du 11 Mars 1967, l'observation d'une jeune fille de 17 ans adressée en urgence dans un service de chirurgie générale pour des douleurs du flanc gauche, irradiant vers la fosse iliaque gauche.

Il s'agissait de l'association d'un syndrome de Rokitansky Kuster Hauser et d'un kyste de l'ovaire tordu.

Or, cette malade avait reçu 6 à 7 mois auparavant un traitement oestro-progestatif d'une durée de 2 mois.

Cependant, il a semblé que ce kyste ovarien devait être considéré comme un phénomène primitif donc comme une coïncidence fortuite, et que la torsion ne représentait qu'un accident évolutif banal.

En règle générale, la thérapeutique hormonale ayant pour objet de créer un cycle artificiel, ne sera prescrite qu'avec une prudence extrême.

En 1966, il a été publié une forme familiale du syndrome de Rokitansky Kuster Hauser par D. AUGER, J. HEMET et J. ENSEL : cette forme touchait 3 soeurs dont le cas des deux aînées a été étudié complètement.

En 1961, G. WEILL écrit l'observation d'une jeune fille présentant un syndrome de Rokitansky Kuster Hauser associé à une dysgénésie gonadique, à type d'ovaire blanc nacré sans cicatrice de corps jaune.

La chromatine de Barr est abaissée ainsi que le nombre des "drum sticks". Malheureusement, il n'a pas été pratiqué la recherche du sexe chromosomique qui aurait pu confirmer l'origine génétique de l'affection.

med 1 sur 2 med 1 sur 2 med 1 sur 2

CONCLUSION

=====

Le syndrome de Rokitansky Kuster Hauser mérite d'être connu car la symptomatologie fonctionnelle et l'examen clinique de la malade doivent évoquer le diagnostic, qui sera facilement confirmé par les examens complémentaires. Par ailleurs, cette affection n'est pas exceptionnelle.

Il faudra éviter de traiter toute aménorrhée primaire par les gonadotrophines sériques ou chorioniques, tant qu'un diagnostic étiologique ne sera pas posé.

Le traitement peut être chirurgical, ou non chirurgical par la technique de la dilatation progressive, les indications dépendent du cas de la malade.

Il consiste à créer un néo-vagin permettant des rapports sexuels, le plus souvent satisfaisants, lesquels auront le rôle de maintenir les dimensions de la cavité néo-formée.

Mais il est évident que l'impossibilité de grossesse reste inchangée.

L'étiologie de ce syndrome reste inconnue.

BIBLIOGRAPHIE

=====

- 1 - ALAN J., WABREK M.D., RONALD MILLARD, M.D. WILLIAM B., WILSON J.R.,
FACOG and RONALD, J. PION.
Creation of a Neo-vagina by the Frank Nonoperative method.
Obstetrics and Gynecology - tome 37 (1971), P. 408-413.
- 2 - ANGER D., HENET J., ENSEL et Coll.
Forme familiale du syndrome de Rokitansky, Kuster, Hauser.
BULL. FED. SOC. GYN. OBST. - T. 18 (1966) P. 229.
- 3 - BERTRAND P.
The Rokitansky Kuster Hauser Syndrome (A propos of 3 observations)
BULL. FED. GYN. OBST. - T.16 (Sept. Oct. 1964) P. 484-487.
- 4 - BLOCH P.
Formation d'un vagin artificiel par dédoublement du paramètre.
BULL. ASS. GYNEC. OBST. - T.1 (1949) P. 206-208.
- 5 - BLOCH P., CURCHOD A. et CORDEY R.
Confection d'un néo-vagin par dédoublement du ligament large
dans un cas de syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.
GYNECOLOGIA - T. 151 (1961) - P.113.
- 6 - BLOCH P.
Un nouveau traitement chirurgical du syndrome de Rokitansky Kuster
Hauser.
C.R. du III^e congrès mondial de la Fédération Internationale de
Gynécologie et d'Obstétrique à Vienne - T. 2 (1961) - P. 283.
- 7 - BORTOLOZZI G.
Syndrome de Rokitansky Kuster Hauser - Observations on an Histolo-
gical and histochemical.
ANN. OBST. GYNEC. - T. 90 (1968) - P. 147-164.

- 8 ~ BOVICELLI
Syndrome de Rokitansky Kuster Hauser ~ Cytogenetic study.
Minevia Gynec. ~ T. 20 (1968) ~ P. 1720~1721.
- 9 ~ BRATINA G.
Non canalized uterine forms associated with vaginal aplasia.
Attualita di obst. ginec. ~ T. II (1965) ~ P. 631~640.
- 10 ~ CHELLI M., FARZA B. et RAAMOURI M.T.
A propos de quelques malformations utérines type Syndrome de
Rokitansky Kuster Hauser.
BULL. FED. SOC. GYN. OBST. ~ T. 20 (1968) ~ P. 477~478.
- 11 ~ COLETTE C., ESCHBACH J., SENESTREG et PERCHER PH.
5 cas français comtois de syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.
BULL. FED. GYN. OBST. FRANC. ~ T. 18 (1966) P. 190.
- 12 ~ DELGADO URDAPILLETA J.
Syndrome de Rokitansky Kuster Hauser (report of 5 cases).
GYNEC. OBST. MEX. ~ T. 26 (1969) P. 489~492.
- 13 ~ DINH VAN'TUNG, CAO XUAN AN et NGUYEN DOCI HIEN.
Un nouveau cas de syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.
Société Nationale de Gynécologie et Obstétrique Française. 1970
P. 14~16.
- 14 ~ DOGANOV I. et TSCHESCHANKOVIC,
Ein kasuis tischet beitrag zum Syndrom von Rokitansky Kuster Hau-
ser.
Zeitscher Gynäk. ~ T. 160 (1963) P. 73~79.
- 15 ~ FOUKAS M.
Zur frage der Agenesie der Mullerschen Goänge.
Zbl Gynäk. ~ T. 79 (1957) P. 1636~1641.
- 16 ~ FINOCCHIO
Persistent median wall of the mullerian duct system in a two yeard.
VET. MED. ~ T. 63 (1968) P. 622.

- I7 ~ GALZIGNATO O.
The Rokitansky Kuster Hauser syndrom.
Arch. "De Vecchi" A T. 48 (1966) P. 583-608.
- I8 ~ GIROTTI M.
M.R.K. Synd. New aspects of the symptomatologie picture.
RIV. ITAL. GINEC. ~ T. 53 (1969) P. 124-129.
- I9 ~ GLIMM G.
Uterus pseudo unicornis rudimentarius solidus. Aplasie der vagina, Künstliche Scheidenbildung.
Zbl Gynäk. ~ T. 78 (1956) P. 1765-1768.
- 20 ~ HAUSER G.A. et SCHREINER W.E.
Das mayer Rokit Kust Syndrom. Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida.
SCHWEIZ MED. WOCHENSCTOR ~ T. 12 (1961) P. 381.
- 21 ~ JAHIER H. et WAHL P.
Syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.
BULL. FED. SOC. GYN. OBST. FRANC. ~ T. 17 (1965) P. 486.
- 22 ~ KESE G.
Formgebung und Anwendung der Scheidenprothese aus superakryl.
Zbl Gynäk. ~ T. 81 (1959) P. 755-758.
- 23 ~ LERAT, LEBRET, MAGRE et BUZELIN.
Le syndrome des cornes utérines rudimentaires non canaliculées de Rokitansky Kuster Hauser. A propos de 2 observations inédites.
BULL. FED. SOC. GYNEC. OBST. ~ T. 20 (1968) P. 365-369.
- 24 ~ MASSON J.C. et SZWARCZBERG R. et DAYENS.
A propos de l'association d'un kyste de l'ovaire tordu et d'un syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.
BULL. FED. SOC. GYN. OBST. ~ T. 19 (1967) P. 72.
- 25 ~ NAGLI G.
The Rokitansky Kuster Hauser Syndrome (clinical contribution).
T. 67 (1965) P. 355-365.

- 26 ~ MERSCH J.
Le syndrome de Rokitansky Kuster Hauser ~ considération à propos d'un cas.
BULL. SOC. SCI. MED. LUXEMB. ~ T. IOI (1964) P. 93~96.
- 27 ~ MORIN P. et GLASER H.
Syndrome de Rokitansky Kuster Hauser et dystrophies ovariennes.
SOC. NAT. GYN. d'OBST. FRANC. (1968) P. 229~232.
- 28 ~ MULLER P.
Les divers syndromes anatomo-cliniques dont l'absence de vagin constitue le symptôme majeur.
BULL. FED. GYNEC. OBST. ~ T. I4 (1962) P. 58~61.
- 29 ~ MULLER P.
L'absence congénitale de vagin : problèmes étiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.
Gazette Médicale de France ~ (1962) P. 2277~2289.
- 30 ~ MULLER P.
Cornes utérines rudimentaires non canaliculées avec aplasie vaginale ou syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.
Livre des rapports des 22^e Assises Franc. de Gynec. Strasbourg (1964) P. 321~335.
- 31 ~ NE
Présentation d'un volumineux fibrome sur une corne d'un syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.
GYNECOLOGIA ~ T. I5I (1960) P. II5.
- 32 ~ PAPP Z.
Rokitansky Kuster Hauser Syndrome.
ORV. HETIL ~ T. III (1970) P. I459~I465.
- 33 ~ RIBON M., BRUNEL G. et JOB N.
Un cas de syndrome de Rokitansky Kuster Hauser.
BULL. FED. GYNEC. OBST. ~ T. 2I (1969) P. 336~338.

34 -- ROSSI T.

The Rokitansky Kuster Hauser syndrome, Case study.
BULL. SOC. ROY BELG. GYNEC. OBST. -- T. 38 (1968) P. 457-460.

35 -- SCHREINER W.I.

Uterus bicornis solidus rudimentarius cum vagina solida Kuster
Syndrom.
SCHWEIZ MED. WOCHENSCHR. -- T. 89 (1959) P. 969.

36 -- TURUNEN A.

On the Rokitansky Syndrome.
ANN. CHIR. GYNEC. FENN. -- T. 56 (1967) P. 338-341.

37 -- WASSAD J., CHARTIER, JOB J.C.,

Une cause rare d'aménorrhée primaire. Le syndrome de Rokitansky
Kuster Hauser.
C.R. SOC. FRANC. GYN. -- T. 34 (1964) P. 339.

38 -- VECCHIEHIG

Création of an artificial vagina.
Attualita Obst, Ginec. -- T. II (1965) P. 131-147.

39 -- WEILL G.

Un nouveau cas de syndrome de Rokitansky Kuster Hauser associé
à une dysgénésie gonadique.
CR. SOC. FRANC. GYN. -- T. 34 (1964) P. 280.

40 -- WEISER P.

Observations of utérine and vaginal atresia -- Syndrome de Rokitansky
Kuster Hauser.
GEBURTSH FRAUENHEILK -- T. 26 (1966) P. 1388-1394.

"Par délibération de son Conseil, en date du 10 Novembre 1972, l'Université n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ou mémoires. Ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs".

VU, le Président de Thèse :

VU, le Doyen de la Faculté :

VU et permis d'imprimer :

Le Président de l'Université de CAEN

